Lane Medical Library
1881

Zwei Fälle

von

Pseudohypertrophia Musculorum.

(Myositis interstitialis lipomatosa progressiva paralytica.)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe.

Vorgelegt

der Hohen Medicinischen Facultät der Universität Göttingen

von

Gustav Marr

aus Hamburg.

Göttingen 1881.

Druck der Dieterichschen Univ.-Buchdruckerei
W. Fr. Kaestner.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40154024_0194

Meinem hochverehrten Lehrer Herrn Professor Ebstein sage ich für seine vielfachen Rathschläge, sowie für die Ueberlassung des klinischen Materials und ebenso dem Herrn Assistenzarzt der medicinischen Klinik Dr. W. Müller meinen herzlichsten Dank.

Im Folgenden theile ich mit gütiger Erlaubniss des Herrn Professor Ebstein zwei Fälle von Pseudohypertrophia musculorum mit, die in der Göttinger Medicinischen Klinik zur Beobachtung kamen, und besonders durch die mikroscopische Untersuchung von excidirten Muskelstückchen der erkrankten Muskeln interessant sein dürften.

I. Fall. Ludwig Nüsse, 10 Jahre alt, aus Elliehausen.

Die Mutter des Patienten hat siebenmal und zwar immer rechtzeitig geboren. Eins ihrer Kinder ist im zweiten Lebensjahr gestorben. Von den übrigen Kindern sollen zwei »an Drüsen« leiden, die andern aber gesund sein. Patient hat früh laufen gelernt und war in seinem ersten Lebensjahr vollkommen gesund; im zweiten Jahr trat ein nässender Kopfausschlag auf und von dieser Zeit an soll er immer schwächlich gewesen sein. Mit $5^1/_2$ Jahr fing er an die Schule zu besuchen; seine Fortschritte waren anfangs gering, erst in den letzten Jahren hat er etwas mehr gelernt. — Seit circa einem Jahre ist er »weniger fest auf den Beinen« gewesen. Den Weg zur Schule konnte er den ganzen Winter hindurch nicht machen; er musste stets dahin getragen werden. Patient ist nach Aussage der Mutter nicht im Stande aufzustehen, wenn er auf die Erde gefallen ist. Der Zustand ist in den letzten Monaten unverändert gewesen; Appetit meist schlecht. Eine ernstliche Krankheit soll er nicht gehabt haben.

Status präsens. 4. Mai 1881.

Der Junge ist von mittlerer Grösse, leidlich gut genährt. Panniculus adiposus sehr gering. Knochen dünn, an den Epiphysen keine Verdickungen, Muskulatur im Allgemeinen schlaff, Haut ziemlich blass, Drüsenschwellung nicht nachweisbar. Der Kopf scheint etwas gross, mit starken Ausbuchtungen des Scheitelbeins, der Umfang beträgt $52^1/_2$ cm. Im Gesichtsausdruck liegt etwas

Apathisches, Intelligenz mässig entwickelt; an den höheren Sinnesorganen keine Störung nachzuweisen. Die Zunge wird grade ohne Zittern herausgestreckt, zeigt keinen Belag. Keine Sprachstörung.

An Brust- und Bauchorganen keinerlei Abnormität ausser Spuren abgelaufener Rachitis an den Rippenenden. Die Wirbelsäule zeigt in der Lendengegend vom XII. Dorsalis bis zum IV Lumbalis eine schwache Kyphose.

Patient liegt im Bett mit grade ausgestreckten Beinen; beim Aufstehen ist er äusserst unbehülflich; um in die Sitzlage zu kommen, benutzt er beide Arme, indem er sich am Bettrand festklammert und dann kletternd gleichsam den Oberkörper aufrichtet; oder indem er sich auf eine Seite dreht, hier beide Hände aufstützt und dann durch Streckung der Arme in die Sitzlage kommt. Der Gang ist watschlich; Patient tritt rechts nur mit der Fussspitze auf, links mit dem ganzen inneren Fussrand. Es wird ihm äusserst schwer längere Zeit zu stehen oder zu gehen. Ueberhaupt bildet eine rasch eintretende Ermüdbarkeit der Beine eines der hervorragendsten Symptome seines Leidens.

Die Messung des Umfangs der beiden oberen Extremitäten ergeben fast vollkommen gleiche Resultate. Alle passiven Bewegungen lassen sich leicht an ihnen ausführen. Die Gelenke zeigen eine grosse Schlaffheit des Bandapparates; die beiden Ellenbogengelenke stehen bei der Streckung der Arme in einer Hyperextensionsstellung von circa 210°. Auch die active Beweglichkeit der oberen Extremitäten ist nirgends gelähmt; nur zeigt die grobe Kraft beim Händedruck und die Fähigkeit passiven Bewegungsversuchen einen gewissen Widerstand entgegenzusetzen, eine mässige Abschwächung. Die Sensibilität der oberen Extremitäten bietet keine Anomalien. Eine grobe Prüfung des Temperatur- und Localsinns, soweit sie die geringe Intelligenz des Patienten zulässt, ergiebt ebenfalls das normale Verhalten. Parästhesien und Schmerzen werden nicht geklagt.

An den unteren Extremitäten fällt sofort ein stärkeres Hervortreten der beiden Waden auf, die auffallend voluminös erscheinen und durch ihre Dicke zu der Muskulatur des übrigen Körpers in auffallendem Missverhältniss stehen. Die Messung des Umfangs der unteren Extremitäten ergiebt folgende Resultate:

Oberschenkel.	Rechts.	Links.
1) im oberen Drittel	29 cm	28,5 cm
2) in der Mitte	28,3 cm	28 cm
3) über den Condylen	23,8 cm	23,5 cm
4) über der Patella	24 cm	23 cm

Unterschenkel.	Rechts.	Links.
5) an der grössten Anschwellung	25 cm	24,5 cm
6) über den Malleolen	16,8 cm	17 cm
Fuss.		
7) an den Köpfen der Metatarsi	17 cm	17 cm

Sowohl am Knie wie an den Fussgelenken finden sich ebenfalls Zeichen hochgradiger Erschlaffung des Gelenkapparates, wodurch es sich erklärt, dass erstens beide Tibien gegen die Condylen der Oberschenkel zurückgesunken sind und zweitens, dass die Füsse so ganz auffallend volarflectirt sind.

Passive Bewegungen in der Hüfte und im Knie sind beiderseits ohne jede Behinderung auszuführen; dem Versuch, die Füsse zu dorsalflectiren, wird aber ein energischer Widerstand entgegengesetzt, dessen Ursache in einer Contractur der Wadenmuskulatur zu suchen ist. Wird der Patient aufgefordert, nachdem er seine Schenkel im Hüftgelenk und Kniegelenk flectirt hat, den Unterschenkel zu heben, so versagen die Muskeln vollständig; er greift mit beiden Händen zu, um so den Unterschenkel in die Höhe zu heben.

Hautsensibilität an den Beinen anscheinend vollkommen erhalten. Die Haut auf der Vorderseite der Oberschenkel ist etwas bläulich verfärbt, ebenso die Haut der Zehen und besonders die Haut über der Patella. Die Hauttemperatur an den Beinen, die vermittelst Thermometer mit abgeplattetem Quecksilberbehälter gemessen wurde, ist beiderseits vollkommen gleich. Patellarsehnenreflex und Fussphänomen beiderseits nicht vorhanden, Hautreflexe normal, keine Störung der Sphincteren.

Die Prüfung der electrischen Erregbarkeit der Muskulatur der Beine ergab Folgendes:

Bei der Reizung mit dem Inductionsstrom reagiren die Nerven, Cruralis sowohl wie Peroneus und Tibialis, schon bei schwachen Strömen gut. Von den Muskeln reagiren diejenigen der Vorderseite der beiden Oberschenkel, also Rectus, die Vasti und der Cruralis, bei Reizung mit mittelstarken Strömen, wie sie der Patient noch ertragen kann, gar nicht, dagegen reagiren die Adductoren beiderseits gut, ebenso der Biceps, Semitendinosus und Semimembruosus, die drei letzteren auf der rechten Seite etwas weniger stark wie auf der linken. An den Unterschenkeln reagiren ebenfalls die Muskeln der hintern Seite relativ besser als die der vordern Seite. Der Tibialis anticus, der Extensor digitorum communis, der Extensor hallucis und die Gruppe der Peronei reagiren bei ziemlich starken Strömen rechts und links nur sehr schwach; dagegen reagirt der M. Soleus beiderseits gut, wenn auch

nicht so stark wie in der Norm; ebenso verhält sich der Gastrocnemius.

Die Prüfung mit constantem Strom ergab normalen Zuckungsmodus bei der Reizung der Muskeln vom Nerven aus. Die directe Reizung brachte dieselben Resultate wie die Reizung mit dem Inductionsstrom. Entartungsreaction oder Aenderung des Zuckungsgesetzes konnte an keinem Muskel nachgewiesen werden. Die electrische Erregbarkeit hat also überall nur an Intensität abgenommen, während sie in der Qualität unverändert geblieben ist.

Ich habe auch den Harn des Patienten an drei Tagen untersucht, um zu sehen, ob diese in die Ernährung der Muskel so tief eingreifende Erkrankung auch vielleicht grössere Veränderungen im Gesammtstoffwechsel des Körpers hervorriefe. Die Resultate der Untersuchung, die vielleicht als Vergleichsmaterial für ähnliche Untersuchungen dienen können, will ich hier anführen, und die Zahlenangaben, die Gorup-Besanez in seinem Lehrbuch der physiologischen Chemie 1878 pag. 574. als das Normale angiebt, hinzufügen.

	Datum			Mittel pro die.	Mittel pro Kilogr. Körpergewicht.
	$^4/_5$	$^6/_5$	$^7/_5$		
Menge	900 Ccm	1100 Ccm	1100 Ccm	1033 Ccm	50,4 Ccm
Spec. Gew.	1013	1012	1014	1013	
Harnstoff	16,65 gr	19,8 gr	23,1 gr	19,85 gr	0,968 gr
Kochsalz	7,20 gr	6,6 gr	7,15 gr	6,98 gr	0,340 gr
Phosphorsäure	1,08 gr	1,32 gr	1,60 gr	1,33 gr.	0,065 gr
Schwefelsäure	1,17 gr	1,37 gr	1,54 gr	1,36 gr	0,066 gr

(Der Patient wog um diese Zeit 20,5 Kilo.)

Nach Gorup-Besanez soll aber 1 Kilo Körpergewicht pro die ausscheiden:

20,7 Ccm Harn; und darin soll enthalten sein:

0,53 gr Harnstoff.
0,23 gr Chlornatrium
0,05 gr Phosphorsäure
0,03 gr Schwefelsäure.

Um völlige Sicherheit über den in den Muskeln vor sich gehenden Krankheitsprocess zu erhalten, wurde aus einem der befallenen Muskel mit Einwilligung der Eltern ein Stückchen für die mikroscopische Untersuchung excidirt, und zwar in diesem Fall aus dem stark verdickten Gastrocnemius der rechten Wade. Da dieser Methode der Excision von einzelnen Autoren die Berechtigung abgesprochen ist, weil sie zu langdauernden Eiterungen führe; so will ich gleich hier bemerken, dass wir im Ganzen an drei Muskeln und zwar ausser am Gastrocnemius dieses Falles, auch noch am Gastrocnemius und Rectus Femoris dexter. des unten noch zu beschreibenden Falles, etwa mandelkerngrosse Stückchen unter antiseptischen Cautelen excidirt haben und dass alle drei Wunden unter antiseptischem Verband ohne irgend welche Störung in kurzer Zeit heilten.

Im vorliegenden Fall nun fanden wir den verdickten Gastrocnemius durchaus nicht in der Weise von Fett durchwachsen, wie wir es erwartet hatten. Das excidirte Stück hatte im Grossen und Ganzen normale Muskelfarbe, in welche feine gelbliche Streifen eingelagert erschienen; jedenfalls schien doch die Hauptmasse aus Muskelfasern zu bestehen. Erwähnt sei ferner, dass der Panniculus adiposus in diesem Fall eine ganz geringe Entwicklung zeigte, höchstens 2—3 Mm dick.

In Betreff der mikroscopischen Untersuchungsmethode, die wir anwandten, will ich vorausschicken, dass die excidirten Muskelstückchen zunächst frisch in Kochsalzlösung (0,6 %) an Zupfpräparaten untersucht wurden; an diesen wurden directe Messungen, die ich weiter unten angebe, ausgeführt. Das übrige Material wurde zur Hälfte in 96 % Alkohol, zur Hälfte in Müller'scher Flüs-

sigkeit gehärtet und an Schnitten untersucht. Als Färbemittel benutzten wir Hämatoxylin, Pikrocarmin (nach Weigert) und Anilinfarben. Es ergab sich dabei Folgendes:

Entsprechend den mikroscopisch sichtbaren gelblichen Streifungen zeigten sich mehr oder weniger breite Züge von Fettgewebe zwischen schmäleren und breiteren Partien von Muskelgewebe eingelagert. Quantitativ überwiegt entschieden das Muskelgewebe, und es fiel zunächst in die Augen, eine wie grosse Anzahl von entschieden verbreiterten Muskelprimitivbündeln sich finden, so dass man zweifelhaft sein konnte, ob man es nicht mit einer wahren Muskelhypertrophie zu thun hätte. Die Primitivbündel hatten eine Dicke von 0,0601—0,1128 Mm, als Mittelzahl von acht Messungen ergab sich 0,0827 Mm.

Zum Vergleich mit der Dicke normaler Muskelprimitivbündel führe ich noch das Resultat von Messungen an, die ich an Muskeln, welche der Leiche eines an Pneumonia gestorbenen Mannes entnommen waren, ausführte: Es fanden sich dort im Gastrocnemius Primitivbündel von der Dicke von 0,0401—0,0902 Mm; Mittelzahl von 9 Messungen 0,0708 Mm und im Biceps brachii von der Dicke von 0,0501—0,1003 Mm; Mittelzahl von 9 Beobachtungen 0,0752 Mm. Kölliker[1]) endlich giebt in seinem Lehrbuch der Gewebelehre die Breite der Primitivbündel an zu 0,033—0,067 Mm, wobei er hinzufügt, dass sich an Individuen von sehr mannichfacher Körperbeschaffenheit doch keine durchgreifenden Abweichungen von jenem normalen Maasse zeigten.

Die Textur der Primitivbündel war im Allgemeinen unverändert; nur einzelne waren durch mehr homogenes Aussehen, stärkeren Glanz und besonders hochgradige Verdickung ausgezeichnet.

Die weiteren Veränderungen der Muskelstructur liessen sich genauer an Schnitten constatiren. Wir fanden zu-

1) Kölliker, Handbuch der Gewebelehre. III. Aufl. 1859, pag. 175.

nächst eine Verbreiterung des interstitiellen Gewebes und zwar sowohl zwischen den gröberen und feineren Muskelbündeln, als auch zwischen den einzelnen Primitivbündeln. Dieselbe war theils durch Bindegewebshyperplasie, theils durch Fettgewebe bedingt, erschien an den Präparaten ungleich vertheilt, und war in der Umgebung der Gefässe am meisten ausgesprochen. An einzelnen Stellen dominirt das Fettgewebe, an anderen Bindegewebe ohne Fettentwicklung. Ueberall wo sich letzteres findet, wurden auch solche spindelzellige Elemente in reicher Anzahl constatirt, wie sie Ranvier[1]) als fibroplastische Zellen bei der Entwicklung des Bindegewebes beschreibt. Während die grösste Anzahl der Primitivbündel normale und übernormale Dicke besitzt, findet sich auch eine ziemliche Anzahl stark atrophischer Fasern, welche aber sämmtlich ihre Structur erhalten haben und ausserdem (etwa 2—5 in einem Gesichtsfeld bei einer Linearvergrösserung von 150) durch ihren stärkeren Glanz, homogene Beschaffenheit und colossale Verdickung ausgezeichnete Primitivbündel. Diese letzteren treten besonders deutlich an Schnitten, die mit Pikrocarmin gefärbt sind, hervor, wo sie sich durch ihre viel heller rothe, fast gelbe Färbung und ihren starken Glanz von den übrigen Primitivbündeln unterscheiden. (Fig. I.)

Auffallend war an diesen Präparaten noch die enorme Anzahl der Kerne, welche besonders durch Hämatoxilinfärbung deutlich werden. Unzweifelhaft handelt es sich hier um eine starke Kernvermehrung, die sowohl im Sarcolemm, als auch in den Interstitien zwischen einzelnen Primitivbündeln und secundären Muskelbündeln statt hat. In der Umgebung der Capillaren und feinen Arterien, deren Wände übrigens allenthalben von einer auffälligen Dicke sind, finden sich die Kerne besonders dicht angehäuft.

1) Ranvier, Technisches Lehrbuch der Histologie. Uebersetzt von Nicati und von Wyss. Leipzig 1877. pag. 378.

II. Fall. Hermann Homann. 8 Jahre alt aus Etzenborn.

Die Eltern des Patienten leben und sind gesund. Von seinen beiden Geschwistern ist eines an Brechdurchfall gestorben, das andere lebt und soll gesund sein. Aehnliche Krankheiten, wie die, an der unser Kranker leidet, sollen in der Familie nicht vorgekommen sein, ebensowenig Geisteskrankheiten oder Nervenkrankheiten.

Patient konnte schon am Ende des ersten Lebensjahres allein durchs Zimmer gehen; er ging aber immer »steifartig« und nicht so wie die anderen Kinder, sondern stets mit gleichzeitigen grossen Bewegungen der Schultern und Arme. Anstatt besser zu werden, wurde der Gang immer steifer und schlechter. Der Patient musste sich beim Gehen furchtbar anstrengen, so dass er gleich heftig in Schweiss kam, und schonnach ganz geringen Anstrengungen ermüdeten die Beine. Dabei fiel dem Vater auf, dass die linke Wade dicker wurde; auch bemerkte er, dass der Junge im Verlauf seiner Krankheit immer mehr die Neigung hatte, mit der linken Fussspitze aufzutreten und dass allmählich die Zehen des linken Fusses eine ganz andre Stellung bekamen. Im Herbst 1878 bekam der Patient in der hiesigen chirurgischen Poliklinik einen Maschinenschuh für den linken Fuss. Das Gehen wurde darin aber nicht besser, sondern die Spitzfussstellung immer schlimmer. Im Juli 1879 machte Herr Professor Lohmeyer dann die Tenotomie der linken Achillessehne und legte den Fuss 14 Tage lang in Gypsverband. Darnach soll sich nicht bloss die Stellung des Fusses gebessert haben, sondern das ganze Bein soll auch kräftiger und die Wade dünner geworden sein. Dem andern Bein war zu dieser Zeit noch gar nichts anzusehen; es war aber auch nur schwach. Etwa ein Jahr nach der Operation fiel dem Vater auf, dass nun dies Bein schwächer wurde, auch soll dann allmählich die Wade stärker geworden sein. Der Junge fiel häufig hin und konnte zuletzt nur mit Hülfe der Hände sich wieder aufrichten.

Am 25. Mai 1880 wurde er zum ersten Mal in die medicinische Klinik des Ernst-August-Hospitals aufgenommen. Es wurde damals die Diagnose Pseudohypertrophia musculorum gestellt und zwar fand sich Folgendes: beide Beine zeigten eine schwach entwickelte Muskulatur; die rechte Wade erschien viel stärker als die linke; genauere Messungen ergaben, dass die Umfangsmasse der rechten Extremität überhaupt stärker waren als die der linken:

Oberschenkel.	Rechts.	Links.
1) im obern Drittel	31,5 cm	31 cm
2) im mittlern Drittel	29,5 »	29 »
3) über der Patella	24,5 »	24 »
Unterschenkel.		
4) an der Tub. Tibiae	23,5 »	23 »
5) an der Dicke der Wade	25 »	22 »
6) im untern Drittel	18 »	17,5 »
7) über den Malleolen	16 »	16 »

Die Bewegungen des Patienten waren unbeholfen; sein Gang watschlich; die directe electrische Erregbarkeit war beiderseits herabgesetzt, die indirecte gleichfalls. Am 5. Juli 1880 wurde der Patient ungeheilt entlassen; er selbst meinte jedoch, kräftiger in beiden Beinen geworden zu sein.

Zu Hause ist sein Zustand dann immer schlechter geworden. Bis Weihnachten ging er noch zur Schule; von der Zeit an musste der Vater ihn dahin tragen. Vor 6 Wochen erklärte Patient eines Tages, gar nicht mehr gehen zu können, und während er bis dahin noch im Zimmer an den Wänden entlang sich herumbewegt hatte, legte er sich nun ins Bett und hat dasselbe nicht mehr verlassen.

Status praesens. 12. Mai 1881.

Den grössten Theil des Tages verbringt der Kranke im Bett; wenn er aufgestanden ist, sitzt er meist in sich zusammengesunken und ziemlich theilnahmlos auf seinem Stuhl. Gehen kann er gar nicht, und stehen nur in der Weise, dass er sich an einem benachbarten Gegenstand festhält und die Last des Körpers hauptsächlich auf dem linken ruhen lässt. Das rechte Bein dagegen ist so schwach, dass er das Knie nur mit Mühe an den Leib heranziehen kann; wird er dann aufgefordert, den Unterschenkel zu heben, so kann er das Bein nur mit Hülfe der Hände in Streckstellung bringen. Will er die Lage des Unterschenkels auf der Bettunterlage verändern, so schiebt er denselben auf der Unterlage fort, ohne ihn zu heben. Die auffallendste Störung der activen Beweglichkeit betrifft offenbar den M. rectus Femoris dexter, der anscheinend gar nicht functionirt.

Der Patient ist ein sehr gut genährter Junge von durchaus runden Körperformen und mässig entwickelter Muskulatur. Die Haut hat eine frische röthliche Farbe, Drüsenschwellung nirgends nachweisbar. Kopfform rund. Patient hat etwas Träges und Apathisches in seinem Wesen. Er kann schreiben, lesen und rechnen, doch sind die Leistungen nicht seinem Alter entsprechend. An den höhern Sinnesorganen nichts Abnormes; keine Sprachstörung.

Brust und Bauchorgane vollkommen normal. Die Wirbelsäule zeigt im Lendentheil eine leichte Kyphose, die sich von den letzten Brustwirbeln bis über die ersten Lendenwirbel erstreckt. Das Aufrichten aus der horizontalen Lage ist erschwert, aber es geht doch ohne Hülfe der Hände.

Die Muskulatur der Arme ist beiderseits schwach entwickelt; auch in diesem Fall haben wir eine grosse Schlaffheit des Capselapparates der Ellenbogengelenke, die äusserst leicht in Hyperextensionsstellung gebracht werden können. Die passive und active Beweglichkeit der Arme und Hände ist vollkommen erhalten. Die Bewegungen werden aber alle etwas langsam und ohne grosse Energie ausgeführt.

Die Hautsensibilität der oberen Extremitäten, Schmerzempfindung, Temperatursinn und Localisationsvermögen verhalten sich vollkommen normal; Hauttemperatur auf beiden Seiten gleich.

An den Beinen fällt eine geringe Verdickung der Waden, und zwar mehr rechts als links, auf; ausserdem scheint der rechte Oberschenkel etwas dünner als der linke. Die Masse der beiden untern Extremitäten verhalten sich folgendermassen:

Oberschenkel.	Rechts.	Links.
1) im obern Drittel	37 cm	36 cm
2) in der Mitte	30,5 »	31,5 »
3) über den Condylen	26 »	26 »
4) über der Patella	26,5 »	26 »
Unterschenkel.		
5) an der grössten Anschwellung	25,5 »	24 »
6) über den Malleolen	17 »	16 »

Die Beine liegen gewöhnlich so, dass sie im Hüft- und Kniegelenk flectirt und die Fersen gegen das Kreuzbein herangezogen sind, die Hüftgelenke verhalten sich dabei vollkommen normal, ebenso das Knie und das Fussgelenk der linken Seite das sich bis auf einen leichten Widerstand in der Achillessehne vollkommen frei bewegen lässt. Das Fussgewölbe hat besonders entsprechend dem ersten Metatarsalknochen eins sehr starke Wölbung. An der grossen Zehe springt die Sehne des Extensor hallucis stark vor; die erste Phalanx des Hallux ist auf den Kopf des Metatarsus gerutscht und steht jetzt im stumpfen Winkel nach oben.

Rechts hat der Patient ein leichtes Genu valgum, die Tibia ist unbedeutend zurückgesunken und etwas nach aussen rotirt. Der rechte Fuss ist in Equinovarusstellung ziemlich fest contrahirt, die Achillessehne ist gespannt und springt stark hervor. Sensibilität ganz normal. Sehnenreflexe vollkommen aufgehoben,

während die Hautreflexe sich normal verhalten. Keine Sphincterenstörung.

Die electrische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven wurde zuerst mit dem constanten Strom geprüft; es fand sich, dass die Nerven der untern Extremitäten auf mittelstarke Ströme ziemlich gut reagiren; nur der N. Peroneus bedarf eines stärkeren Reizes. Bei der directen Reizung reagirte die ganze Wadenmuskulatur erst auf starke Ströme, aber auf beiden Seiten gleichmässig. Der Rectus Femoris dexter blieb selbst bei der Reizung mit sehr starken Strömen ganz unthätig.

Der Inductionsstrom hatte erst Erfolg bei mittlerer Stromstärke; dann reagirt die Wadenmuskulatur auf directe und indirecte Reizung. Starke Ströme haben auch beim N. Peroneus Erfolg und selbst der M. rectus femoris dexter zeigt dann ganz schwache Contractionen. Ich will noch bemerken, dass in diesem Falle die Prüfung durch die starke Empfindlichkeit des Knaben ausserordentlich erschwert wurde.

Weder in den hypervoluminösen noch in den übrigen Muskeln des Patienten sind jemals fibrilläre Zuckungen beobachtet worden.

Die Harnuntersuchung führte zu folgendem Resultat:

	Datum.			Mittel pro die.	Mittel pro Kilo Körpergewicht.
	$^{12}/_{5}$	$^{13}/_{5}$	$^{14}/_{5}$		
Menge	500	350	250	366 Ccm	14.35 Ccm
Spec. Gew.	1020	1028	1030	1026	
Harnstoff	12,5 gr	12,25 gr	9,25 gr	11,33 gr	0,4443 gr
Kochsalz	4,5 gr	4,5 gr	2,75 gr	3,93 gr	0,154 gr
Phosphorsäure	1,2 gr	1,05 gr	0,77 gr	1,008 gr	0,039 gr
Schwefelsäure	1,02 gr	0,91 gr	0,8 gr	0,912 gr	0,035 gr

(Der Patient wog um diese Zeit 25,5 Kilo.)

Nach Gorup-Besanez soll aber 1 Kilo Körpergewicht pro die ausscheiden:

20,7 Ccm Harn; und darin soll enthalten sein
0,53 gr Harnstoff.
0,23 gr Kochsalz.
0,05 gr Phosphorsäure.
0,03 gr. Schwefelsäure.

Zur mikroscopischen Untersuchung wurden in diesem Fall nicht nur aus dem M. Gastrocnemius, sondern auch aus dem M. rectus femoris dexter, der ja keine Volumensvermehrung, sondern vielmehr eine leichte Abmagerung zeigte, Stückchen excidirt.

Am Gastrocnemius waren die mikroscopischen Verhältnisse ziemlich dieselben wie bei Nüsse; auch hier zeigte das excidirte Muskelstückchen im Wesentlichen die Farbe von Muskelgewebe, doch trat hier die gelbliche Streifung etwas deutlicher hervor, der Panniculus adiposus war auch hier nur dürftig. Im Gegensatz dazu zeigte sich das subcutane Fettgewebe am Oberschenkel enorm entwickelt, es war reichlich 2 cm dick. Dagegen war der M. rectus femoris selbst so atrophisch, dass man im ersten Augenblick zweifelhaft sein konnte, ob man hier nicht verdickte Fascie vor sich habe. Er glich mehr einer platten Schwarte, war von graugelber Farbe, in welche graurothe Partien herdweise eingelagert erschienen.

Entsprechend der reichlicheren gelblichen Streifung konnte ich am Gastrocnemius eine etwas reichlichere Entwicklung von interstitiellen Fettgewebe constatiren; auch hier findet sich ein faseriges mit spindelzelligen Elementen untermischtes Bindegewebe. Die Vertheilung beider Gewebe ist keine gleichmässige. Im Allgemeinen überwiegt die Menge des Muskelgewebes auch hier die des Binde- und Fettgewebes, doch ist die Verbreiterung des interstitiellen Gewebes schon auffallender als im Fall I.

Was die Primitivbündel betrifft, so zeigen viele derselben beträchtliche Dicke, einzelne bis 0,128 mm; daneben ist eine weit grössere Anzahl von ganz atrophischen Primitivbündeln als beim vorigen Fall zu constatiren. Die Structur lässt sich an den feinsten Fasern noch deutlich

erkennen; einzelne zeigen deutliche Längs- und Querstreifung, die meisten Querstreifungen und auch hier finden sich, vielleicht in etwas grösserer Anzahl als im Fall I. jene colossal verdickten, homogenen, stark lichtbrechenden Primitivbündel. Endlich ist auch hier eine sehr grosse Anzahl von Kernen zwischen den Primitivbündeln und den secundären Muskelbündeln und im Sarcolemm, und daneben eine grosse Menge spindelzelliger Elemente zu erkennen.

Die Gefässe erscheinen in Schnitten dieses Muskels wieder mit auffallend dicken Wänden; die Hauptmasse des Bindegewebes findet sich in ihrer Umgebung und stellt eine Wucherung der Adventitia dar; von ihr aus erstrecken sich die mehr weniger breiten Züge zwischen die groben und feineren Muskelbündel, so dass im Allgemeinen die Theilung in solche secundäre Bündel eine weit deutlichere ist als beim normalen Muskel.

Im M. rectus femoris dexter dagegen ist schon im Betreff des quantitativen Verhältnisses zwischen Muskelgewebe und Fett- und Bindegewebe ein bemerkenswerther Unterschied gegenüber den Mm. gastrocnemiis unsres Kranken und des Patienten Nüsse zu constatiren, indem an den meisten Präparaten ein ganz bedeutender Schwund der Muskelsubstanz und eine enorm reiche Entwicklung von Binde- und Fettgewebe auffällt (Fig. III). Ich bemerke gleich, dass dies Verhältniss nicht in allen Präparaten gleichmässig hervortritt, indem man an einzelnen noch relativ viel Muskelgewebe findet. Viele Primitivbündel haben auch hier eine auffallende Dicke, die meisten aber sind deutlich atrophisch; sie hatten eine Dicke von 0,038 — 0,075 mm; die Mittelzahl von 9 Messungen war 0,052 mm. Dicke und dünne Primitivbündel lassen grösstentheils noch deutliche Zeichnung erkennen und zwar scheint hier die Längsstreifung am häufigsten zu sein. Jene sehr dicken, homogenen Primitivbündel, die wir in den beiden anderen Muskeln fanden, erscheinen hier noch vereinzelt. Als besonders merkwürdigen Be-

fund will ich daneben noch einige Primitivbündel hervorheben, die in grobscheibenförmigen Zerfall begriffen zu sein scheinen. —

Noch prägnanter treten die Veränderungen an Schnitten durch den gehärteten Muskel hervor. In den meisten derselben erscheinen die noch vorhandenen Primitivbündel als kleinere oder grössere Inseln in dem Fett- und Bindegewebe. Man erkennt noch die Anordnung der Primitivbündel zu secundären Muskelbündeln; doch ist sie nicht mehr so regelmässig wie in den Praeparaten der Gastrocnemii, indem die Interstitien zwischen den gröberen und feineren Faserbündeln sehr ungleich breit sind. Die groben Interstitien enthalten mehr Fett als Bindegewebe, dahingegen sind die Interstitien zwischen den einzelnen Primitivbündeln, die colossal verbreitert sind, fast durchweg von rein faserigem Bindegewebe ausgefüllt. Ueberall da, wo noch etwas mehr Muskelsubstanz erhalten ist, beobachtet man auch noch eine sehr deutliche Kernanhäufung, sowohl im Sarcolemm als auch zwischen den einzelnen Muskelprimitivbündeln. Trotz der zahlreich angefertigten Präparate liessen sich körnig oder fettig degenerirte Fasern auch hier nirgends auffinden. Dagegen finden sich im Bindegewebe zerstreut, mitunter zu Reihen geordnet, schollenartige, scheibenförmige Gebilde, die ich für entartete Primitivbündel halte; sie entsprechen sowohl in ihrer Färbung, als auch in ihrer Gestalt ganz den grobscheibenförmigen Gebilden, wie sie auch innerhalb vieler Sarcolemmschläuche sich zeigten.

Wir haben bis jetzt nur jeden Fall für sich allein betrachtet und seine einzelnen Krankheitserscheinungen sowohl klinisch als auch anatomisch untersucht. Wenn wir jetzt das ganze Krankheitsbild zusammenzufassen suchen, so erkennen wir deutlich jenen Symptomencomplex wieder, der von verschiedenen namhaften Beobach-

tern bei dieser eigenartigen Erkrankung der Muskeln geschildert worden ist.

Beide Patienten sind Knaben, die schon im Alter von 2 resp. 6 Jahren die ersten Symptome von Schwäche und leichter Ermüdbarkeit der Muskulatur der Beine darboten. Dieselbe entwickelte sich langsam und ergriff nach und nach auch andre Muskelpartien z. B. in beiden Fällen die Rückenmuskulatur und vielleicht auch schon die Armmuskulatur. Während der Patient Homann schon jetzt überhaupt nicht mehr im Stande ist zu gehen, zeigt der Gang bei Ludwig Nüsse die von den Autoren so vielfach beschriebene characteristische Schwerfälligkeit und Unsicherheit. Dabei nehmen einzelne der erkrankten Muskeln und zwar in beiden Fällen die Wadenmuskeln in auffallendem Contraste mit der schwächer werdenden Leistungsfähigkeit und der Herabsetzung der electrischen Erregbarkeit der Muskeln an Volumen zu. — In vielen Fällen sind ausserdem noch Anomalien der Schädelform beschrieben worden; bei unserm Patienten war nichts derartiges zu bemerken, wohl aber eine leichte Beschränkung der Intelligenz, die sich bei beiden Kranken in einer gewissen Trägheit und Langsamkeit der psychischen Functionen äusserte, ohne dass dieselbe etwas Characteristisches zeigt.

Die mikroskopische Untersuchung unserer Präparate der in ihrer Function besonders geschädigten Muskeln, hat dann ergeben, dass der Ausgangspunkt der krankhaften Veränderung des Muskelgewebes in einer Wucherung des interstitiellen Bindegewebes liegt, und dass die bei der Untersuchung sich ergebenden Verschiedenheiten in den einzelnen Präparaten den mehr oder weniger vorgeschrittenen Stadien eines und desselben Processes entsprechen. Es stimmt das vollkommen überein mit der Darstellung, die Friedreich[1]) in seinem grossen Werke gegeben hat. Er fasst dort die im interstitiellen Binde-

1) Friedreich, Ueber progressive Muskelatrophie etc. Berlin 1873. pag. 307.

webe vor sich gehende Hyperplasie als das Wesentliche auf, zu der freilich in der überaus grössten Mehrzahl der Fälle die Entwicklung von Fettgewebe aus den Elementen des neugebildeten Bindegewebes hinzutritt. So haben wir es auch gefunden:

In den Präparaten vom M. Gastrocnemius des Patienten Nüsse (Fall I.), welche das erste Stadium des Krankheitsprocesses repräsentiren dürften, beobachten wir eine enorme Vermehrung der Kerne sowohl im interstitiellen Gewebe als im Sarcolemm; daneben haben wir in dem Bindegewebe eine ziemlich bedeutende Fettablagerung; die Muskelelemente sind noch reichlich in Gestalt theils normaler, theils atrophischer, theils selbst hypertrophischer Primitivbündel.

Im II. Stadium, wie wir es in dem M. Gastrocnemius von Hermann Homann ausgeprägt finden, tritt die Kernvermehrung zurück, dagegen die Wucherung des fibrillären Bindegewebes in den Vordergrund.

Reichliche spindelzellige Elemente stellen eine Mittelform dar zwischen dem Stadium der Kernvermehrung und dem Auftreten von mehr oder minder reichlichem fibrillärem Bindegewebe. Die Entwicklung des Fettgewebes ist in diesem Muskel ebenfalls weit vorgeschritten. Dabei finden sich hypertrophische Primitivbündel in ziemlicher Menge. Wir haben Grund anzunehmen, dass die Muskeln in beiden Stadien noch functioniren, aber sie sind äusserst schwach und ermüden nach den geringsten Anstrengungen.

Ein weit vorgerückteres Stadium endlich giebt uns der M. rectus femoris dexter von H. Homann. Die interstitielle Bindegewebs- und Fettwucherung ist so weit vorgeschritten, dass die Muskelsubstanz durch das Bindegewebe beinahe vollkommen erdrückt ist. Hypertrophische Primitivbündel sind nur in geringer Zahl noch vorhanden, die atrophischen Primitivbündel liegen wie Inseln in dem massigen Stroma des Bindegewebes. Dieses Stadium entspricht dem völligen Erlöschen der Muskelleistung.

Dass das Primäre dieses in der Körpermuskulatur sich abspielenden Krankheitsprocesses in der Wucherung des Bindegewebes besteht, dürfen wir mit höchster Wahrscheinlichkeit nach den Resultaten unserer Untersuchungen annehmen. Wenn aber Charcot[1]) in den ersten Stadien der Krankheit nur Bindegewebswucherung haben will und die Entwicklung von Fettgewebe in dieser Periode als nebensächlich betrachtet und als erst einem späteren Stadium angehörig darstellt, so ist dies für alle Fälle sicher nicht ganz richtig. Schon gleich im Beginn der Krankheit und parallel mit der Bindegewebswucherung kann die Einlagerung der Fettzellen vor sich gehen, wie andre Beobachtungen und unsre eigenen auch deutlich beweisen.

Charcot[2]) giebt ferner an, dass die Muskeln in diesem ersten Stadium noch keine deutliche Volumszunahme zeigten, sondern manchmal sogar eine entschiedene Abnahme des Volumens. Wenn die Volumenszunahme zur Wahrnehmung gelange, so spiele die Fettablagerung schon die Hauptrolle; er sagt in dieser Beziehung Folgendes: Il est possible toutefois que l'hyperplasie conjonctive prenne quelquefois le dessus sur l'atrophie des fibres musculaires et produise ainsi un certain degré d'hypertrophie apparente; mais j'ai peine à comprendre qu'elle puisse expliquer jamais l'accroissement de volume souvent énorme que présentent les masses musculaires à une certaine époque de la maladie, et je suis porté à croire que la substitution du tissu adipeux joue ici le rôle prédominant.

Ich glaube nicht, dass in allen Fällen die Volumszunahme der Muskeln neben der Bindegewebswucherung ganz allein aus der Fettablagerung erklärt werden kann. Schon in den Präparaten von Ludwig Nüsse spielt das

---

1) Charcot, Léçons sur les maladies du système nerveux. Tom. II. p. 447. Paris 1877.

2) Charcot, l. c. p. 266 u. 448.

Fett keine so prädominirende Rolle, und in den Präparaten vom M. Gastrocnemius des Hermann Homann zeigt sich zwar auch eine ziemlich bedeutende Fettvermehrung, aber sie ist doch nicht von der Art, dass sie allein zur Volumsvermehrung der Muskeln führen könnte. Es giebt noch andere Factoren, welche diese Vergrösserung des Muskelvolumens erklären; in den Gastrocnemiis unserer beiden Kranken finden wir denselben in der Zunahme der Muskelsubstanz selbst, in der Hypertrophie der Primitivbündel.

Es sind Fälle von sogenannter wahrer Muskelhypertrophie[1]) beschrieben worden, wo die einzige pathologisch-anatomische Veränderung in einer sehr bedeutenden Hypertrophie der Primitivbündel bestand, und wo die Muskeln grade wie bei unsrer Krankheit ein ganz colossales Volumen darboten. Wie hier die Hypertrophie der Primitivbündel allein die Volumenszunahme der Muskel erklärt, so können wir in unseren Fällen von sogenannter Pseudohypertrophie annehmen, dass die dabei constatirten hypertrophischen Primitivbündel einen Antheil an dem Dickerwerden der betroffenen Muskelbäuche haben. Nicht der Fettwucherung allein ist also bei unsern Kranken das zunehmende Volumen der Muskeln zuzuschreiben, sondern auch der Hypertrophie der sie zusammensetzenden Primitivbündel.

Allerdings stimmen die Angaben vieler Autoren nicht damit überein. Einige wie z. B. Wernich[2]) und Müller[3]) fanden zwar hypertrophische Primitivbündel in den verdickten Muskeln; aber Griesinger[4]), Friedreich[5])

1) L. Auerbach, Ein Fall von wahrer Muskelhypertrophie. Virchows Archiv Bd. 53. O. Berger, Deutsches Archiv für klinische Medicin 1872. Bd. IX und Andere.

2) Wernich, Deutsches Archiv f. klinische Medicin. 1867. Bd. II. p. 239.

3) Müller, Beiträge zur pathologischen Anatomie u. Phys. des menschl. Rückenm. Leipzig 1871. p. 21.

4) Griesinger, Archiv d. Heilkunde 1864. Jahrgang VI. p. 8.

5) Friedreich, l. c. p. 295.

und Lockhardt Clarke[1]) betonen dagegen ganz ausdrücklich, dass in ihren Präparaten neben den atrophischen Primitivbündeln nur solche von normaler Breite vorhanden gewesen seien. In derartigen Fällen wird also die Ansicht Charcots zu Recht bestehen bleiben und die Vermehrung des Fettgewebes in solchen Muskeln wird als einziges, die Volumszunahme derselben erklärendes Moment herangezogen werden dürfen.

Bei der Betrachtung der hypertrophischen Primitivbündel, stösst uns noch eine andere Frage auf, nämlich die nach der Bedeutung derselben. Neuerdings hat Auerbach[2]) die Frage aufgeworfen, ob nicht als Vorstadium einer jeden Pseudohypertrophie eine reine Muskelhypertrophie anzunehmen sei, die nur zu oft der Beobachtung entginge. Er möchte dann grade diese hypertrophischen Primitivbündel als ein Ueberbleibsel aus jenem früheren Stadium deuten. Sein eigener Fall aber hat doch ausser der leichten Ermüdbarkeit der erkrankten Muskeln so wenig mit den klinischen Symptomen der Pseudohypertrophie gemein, dass andre Autoren, wie Friedreich[3]) und Eulenburg[4]) Fälle, wie den von Auerbach mitgetheilten wohl mit Recht zunächst als eine besondre Erkrankungsform auffassen und sie nicht als erstes Stadium der Pseudohypertrophie anerkennen. Damit wird auch die Deutung der bei unseren Kranken constatirten hypertrophischen Primitivbündel als ein Ueberbleibsel aus einem solchen zu supponirenden ersten Stadium hinfällig. Viel annehmbarer scheint uns die Ansicht von Cohnheim und Eulenburg[5]) zu sein, welche die Hypertro-

---

1) L. Clarke u. Gowers, Med.-Chirurgical Transactions 1874. Vol. 57.

2) Auerbach, l. c. p. 410.

3) Friedreich, l. c. p. 356.

4) Eulenburg in Ziemssen's Handbuch Bd. XIII, 2 p. 155.

5) Cohnheim u. Eulenburg, Ueber sogenannte Muskelhypertrophie. Verhandlgn. der Berliner Medicin. Gesellschaft 1866. p. 201.

phie der Fasern als vicariirenden Process für den durch die atrophischen Primitivbündel entstandenen Ausfall erklärten. Derartigen vicariirenden oder compensatorischen Hypertrophien begegnen wir öfter in der Pathologie. Wir sehen ganz analoge Vorgänge z. B. in der Leber, wo Rindfleisch[1]) compensatorische Hypertrophien einzelner Leberacini bei Narbenbildung, Druckatrophie und Verödung in anderen Regionen der Leber fand. Aehnliches haben wir vielleicht auch bei der Niere, wenn bei der Nierenschrumpfung eine ganz exquisite Schlängelung, Erweiterung und Knäuelbildung der Abflussröhren eintritt, die Rindfleisch[2]) ebenfalls als vicariirende Entwicklung deuten möchte. Endlich kommen auch bei der Hinterstrangsclerose neben den vielen atrophischen Nervenfasern im Rückenmark eine, wenn auch nur geringe Anzahl mässig verdickter Nervenfasern vor[3]): auch hier scheint es also eine vicariirende Hypertrophie zu geben.

Natürlich wird bei der zunehmenden Atrophie der Muskelsubstanz schliesslich ein Zeitpunkt eintreten, wo das Wachsthum einzelner hypertrophischer Primitivbündel zur Compensation nicht mehr genügt, und wie überall, wo wir compensatorische Einrichtungen antreffen, sehen wir dieselben schliesslich auch in der einen oder anderen Weise zu Grunde gehen. In dem M. rectus femoris unsres Patienten Homann darf man daran denken, dass die hypertrophischen Primitivbündel dem allgemeinen Schwund verfallen sind; sie fehlen in diesen Präparaten fast gänzlich.

Abgesehen nun von diesen Primitivbündel, welche wir als wirklich hypertrophisch angesprochen haben, fallen in sämmtlichen Präparaten eigenthümliche, colossal verdickte Primitivbündel auf, deren Querstreifung nicht mehr zu erkennen ist, die vielmehr ganz homogen und stark

1) Rindfleisch, Lehrbuch d. pathologischen Gewebelehre 1878 p. 402.

2) Rindfleisch, l. c. p. 457.

3) Vergl. Erb, Ziemssen's Handbuch. Bd. XI, 2. p. 543.

lichtbrechend erscheinen. Auch Friedreich hat solche Primitivbündel gefunden; ebenso Cohnheim. Daneben führen sie solche mit feinkörniger Trübung an und exquisit hypertrophische Primitivbündel, die meist einen in jeder Beziehung intacten Bau und nur wenige ein feinkörniges oder fettiges Aussehen darboten. Müller führt endlich noch Primitivbündel mit granulirtem Inhalt an. Alle diese Formen scheinen nur Phasen oder verschiedene Arten der Degeneration der Muskelsubstanz darzustellen. In meinen Präparaten habe ich niemals ein Primitivbündel gefunden, das das Bild der fettigen Degeneration dargeboten hätte. Alle Abstufungen der Dicke der Primitivbündel kamen vor, aber selbst bis zu den schmalsten herab, zeigten sie die normale Structur mit deutlicher Querstreifung. Darnach muss man wohl annehmen, dass die Primitivbündel durch die Bindegewebshyperplasie einfach erdrückt werden. An einzelnen Stellen sieht man ganz deutlich leere, vollkommen inhaltsfreie Sarcolemmschläuche, die von dichtem Bindegewebe umgeben sind. Nur jene homogenen Primitivbündel scheinen eine andre Art von Degeneration zu repräsentiren, die vielleicht der wachsartigen Degeneration am nächsten kommt.

Wenn wir uns nun noch einmal den ganzen Gang des Krankheitsprocesses vergegenwärtigen, so scheint mir derselbe folgender Massen abzulaufen: *Zunächst Verbreiterung der Interstitien zwischen Primitivbündel und secundären Faserbündeln des erkrankten Muskels durch reichliches Auftreten von Kernen, welche ich nicht anstehe auf aus den Blutgefässen ausgewanderten Zellen zurückzuführen*, wenigstens macht die besonders dichte Anhäufung von Kernen in der Nähe der Capillaren dies in hohem Grade wahrscheinlich. *Im weiteren Verlauf* scheint die Ueberhandnahme des fibrillären Bindegewebes durch *Umwandlung der Kerne in Spindelzellen* und schliesslich in Fasern vor sich zu gehen; zugleich aber tritt *Fetteinlagerung, Atrophie* und *Degeneration der Primitivbündel selbst ein.*

Bei einem von der fraglichen Erkrankung befallenen Muskel kann man aber nicht allein aus der äusserlichen Betrachtung erkennen, in welchem Stadium der Erkrankung er sich befindet. Im Gegentheil, ich glaube ein Muskel kann ebenso wohl makroscopisch atrophisch als auch hypertrophisch erscheinen und doch mikroscopisch ganz dieselben Veränderungen erkennen lassen. Kurz ich halte nach meinen Befunden die Volumszunahme der Muskeln für die Diagnose der in Rede stehenden Erkrankungen durchaus nicht für nöthig.

Je mehr Primitivbündel erhalten oder hypertrophisch geworden sind, um so grösser ist noch die Leistungsfähigkeit und ceteris paribus die electrische Erregbarkeit des Muskels, welche letztere ihrerseits ja durch interponirte Leitungswiderstände wie z. B. Entwicklung des Fettpolsters herabgesetzt werden kann. Je mehr die Leistungsfähigkeit und die electrische Erregbarkeit des Muskels bei wachsendem Volumen abnimmt, um so wahrscheinlicher ist es, dass das vermehrte Volumen auf Anhäufung von Fettgewebe resp. auf verdickte, aber degenerirte Primitivbündel bezogen werden muss.

Wovon der Grad der Entwicklung des Fettgewebes in jedem einzelnen Falle abhängt, darüber bin ich zu keiner bestimmten Ansicht gekommen.

Auch über die Aetiologie dieser Krankheit erhalten wir in unseren beiden Fällen keinen Aufschluss. Nach der Ansicht von Möbius[1]) gehört ja die Pseudohypertrophia musculorum zu denjenigen Nervenkrankheiten, die sich nur auf Grund einer hereditären Anlage entwickeln sollen. Vater und Mutter sollen zwar auch in allen von ihm angeführten Fällen gesund gewesen sein, in vielen Fällen jedoch hatten Verwandte der Mutter an Pseudohypertrophia gelitten und in den meisten Fällen waren mehrere Geschwister an derselben Krankheit erkrankt.

---

1) Möbius, Ueber hereditäre Nervenkrankheiten. Volkmann's Sammlg. klin. Vorträge Nr. 171.

Von solcher neuropathischen Belastung ist bei unseren beiden Patienten nichts bekannt. Bei L. Nüsse ist ausdrücklich angegeben, dass die anderen Geschwister bis auf 2, die „an Drüsen“ leiden, gesund sind; bei H. Homann ist auf genaues Nachforschen auch nichts über das Vorkommen ähnlicher Krankheiten oder eine in der Familie bestehende neuropathische Diathese herauszubringen. Dagegen könnte höchstens bei Nüsse eine scrofulöse Disposition angeführt werden, die als aetiologischer Moment von anderer Seite auch zuweilen in Betracht gezogen ist; indessen wäre damit doch gar nichts für unsre Erkenntniss gewonnen. Bei H. Homann ist aber auch nach dieser Seite hin nichts zu ermitteln.

Zum Schluss möchte ich noch auf die viel discutirte Frage, wie diese Krankheit am besten zu bezeichnen sei, eingehen. Die meisten Autoren und zwar besonders die Franzosen und Engländer haben die Lähmung in den Vordergrund gestellt und darnach den Namen:

Paralysie musculaire pseudohypertrophique od. Paralysie myosclérosique oder Paralysie avec surcharge graiseuse interstitielle, auch Pseudohypertrophic muscular Paralysis gewählt. Charcot[1]) betont dagegen, dass die Lähmung erst das Symptom der letzten Stadien der Krankheit sei; ebenso wendet er sich gegen die Bezeichnungen Atrophia musculorum lipomatosa, die von Seidel, und Lipomatosis luxurians progessiva, die von Heller vorgeschlagen ist, weil sie auch nur auf ein vorgeschritteneres Stadium der Krankheit passten.

Friedreich[2]) bringt dann den Namen: Pseudohypertrophia musculorum, der Kürze wegen in Vorschlag, der „wenigstens nichts präjudicirt und nichts positiv Unrichtiges aussagt.“ Aber auch gegen diesen Namen lässt sich einwenden, dass er nicht alle Stadien der Krankheit mit gleichem Recht benennt.

---

1) Charcot, l. c. p. 448.
2) Friedreich, l. c. p. 321.

Am einfachsten scheint es doch zu sein, der Krankheit denjenigen Namen zu geben, der ihr eigentliches Wesen und nicht nur die äussere Erscheinungsform bezeichnet. Den Charakter des Leidens bestimmt die interstitielle Bindegewebshyperplasie und so möchte ich nach Analogie der Namen, welche verwandte Processe in anderen Organen z. B. in der Niere, im Gehirn u. s. w. bezeichnen, die Bezeichnung *Myositis interstitialis* vorschlagen, und zur Bezeichnung der Fettablagerung, die in den meisten Fällen stattfindet, noch hinzufügen *lipomatosa*; damit sind wenigstens die anatomischen Veränderungen vollkommen characterisirt. Fügt man diesen den anatomischen Vorgang characterisirenden Bezeichnung noch *progressiva paralytica* hinzu, so ist damit auch den durch sie erzeugten Symptomen Rechnung getragen. Die sich so ergebende Bezeichnung:

Myositis interstitialis lipomatosa progressiva paralytica ist zwar etwas lang; aber sie entspricht, wie ich glaube, den Thatsachen in correcter Weise.

Anhang.

Die beiden Patienten sind jetzt über 3 Monate in der hiesigen Klinik beobachtet worden. Die Behandlung bestand bis Mitte Juli im Electrisiren und zwar wurde sowohl der constante wie der Inductionsstrom direct und indirect vom Nerven aus auf die Wadenmuskulatur und den Quadriceps Femoris angewandt. Es trat auch nicht die geringste Besserung des Zustandes beider Patienten ein. Von Mitte Juli an wurde dann bei Ludwig Nüsse die Massage derselben Muskelgruppen versucht und zugleich auch auf eine fleissige Uebung im Gehen gesehen.

Der Patient kann jetzt sehr lange umhergehen, ohne die leichte Ermüdbarkeit wie früher zu verrathen. Er geht nicht mehr so breitbeinig, während die Haltung des Körpers noch immer die frühere, nach hinten über gebogene, ist. Er kann sich mit Hülfe einer Hand vom Boden aufrichten und sogar schon etwas Treppen steigen. Dabei haben die Füsse allerdings ihre perverse Stellung behalten; die Waden aber haben ganz erheblich an Umfang zugenommen. Sie messen jetzt an der Stelle des grössten Umfangs

Rechts 28 cm; Links 27,3 cm.

Bei Hermann Homann ist der Erfolg der Behandlung nicht so gut. Die Kraft der Beine ist noch ebenso gering. Nur wenn man ihn sicher unterstützt, kann er sich im Stehen halten. Durch stetes Zureden ist es gelungen ihn soweit zu bringen, dass er die Hälfte seines Bettes

abgehen kann, natürlich nur indem er sich krampfhaft am Bettrand festhält.

Man darf also wohl sagen, dass in diesen beiden Fällen die Behandlung im Hospital einen gewissen Erfolg gehabt hat.

Die Casuistik dieser Krankheit findet sich bis zum Jahre 1874 vollständig bei Eulenburg in Ziemssens Handbuch Band XIII, 2 angegeben. Seit der Zeit sind folgende neue Beobachtungen veröffentlicht:

Law, Lancet. May 15. 1875.

Nicolaysen, Norstr. Mag. 3 R. V, 8. 1875. p. 400.

Gerhard, Philadelphia Med. Times. Oct. 16. 1875.

Pick, A., Archiv f. Psychiatrie VI, 3. 1876.

Pierson, R. H., Zeitschrift f. practische Medicin. Nr. 51. 1876.

Ord, W. M., British Medical Journal. Oct. 28. 1876.

Mahot, Thèse de Paris 1877.

Ord, W. M., Med. Chirurgical Transactions LX. 1877.

Bäg, N. H., Hosp. Tid. 2 R. Band IV. 1877.

Björnström, F., Upsala läkara föreningens förhandl. Bd. XII. 1876.

Brieger, L., Deutsches Archiv f. klinische Medicin. XXII. Heft 2. 1878.

Demme, Correspondenzblatt f. Schweizer Aerzte. Nr. 8. 1878.

Möbius, Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge. Nr. 171.

Erklärung der Abbildungen.

Fig. I. Querschnitt aus dem M. Gastrocnemius von H. Homann. (Zeiss System *D*, Ocul. 4).

Starke Bindegewebswucherung in den Interstitien zwischen den Primitivbündeln. Reichliche Kernvermehrung, sowohl im Sarcolemm als im Bindegewebe, besonders in der Nähe der Gefässe bei *a*, *a*. Starke Differenz in der Grösse der Primitivbündeldurchschnitte; hypertrophische (*b*) und atrophische (*c*) Primitivbündel.

Fig. II. Querschnitt aus dem M. Gastrocnemius von L. Nüsse. (Zeiss System *D*, Ocul. 4).

Enorme Vermehrung der Kerne; Bindegewebs- (*b*) und Fettwucherung (*c*): bei *a* homogene, besonders stark lichtbrechende Primitivbündel.

Fig. III. Längsschnitt aus dem M. rectus femoris dexter von H. Homann. (Zeiss Obj. *A*, Ocul. 4).

Vollkommene Atrophie der Muskelsubstanz; Binde- und Fettgewebe bilden die Hauptmasse des Gewebes.

Fig. I.

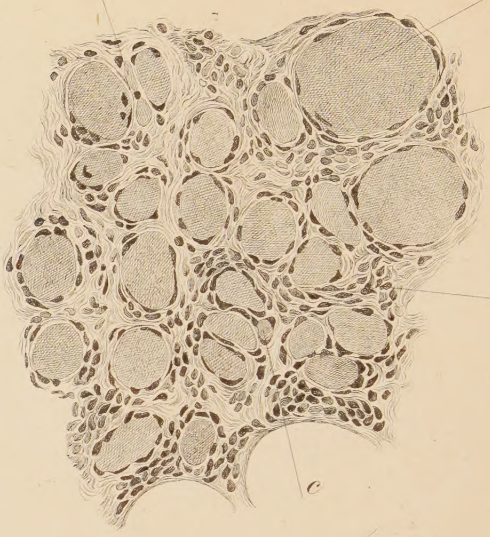
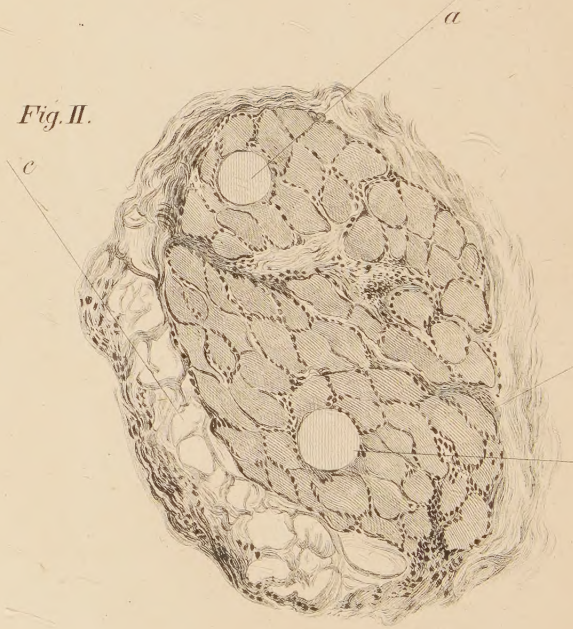


Fig. II.



Lithographie u. Druck v. G. Müller, Göttingen.

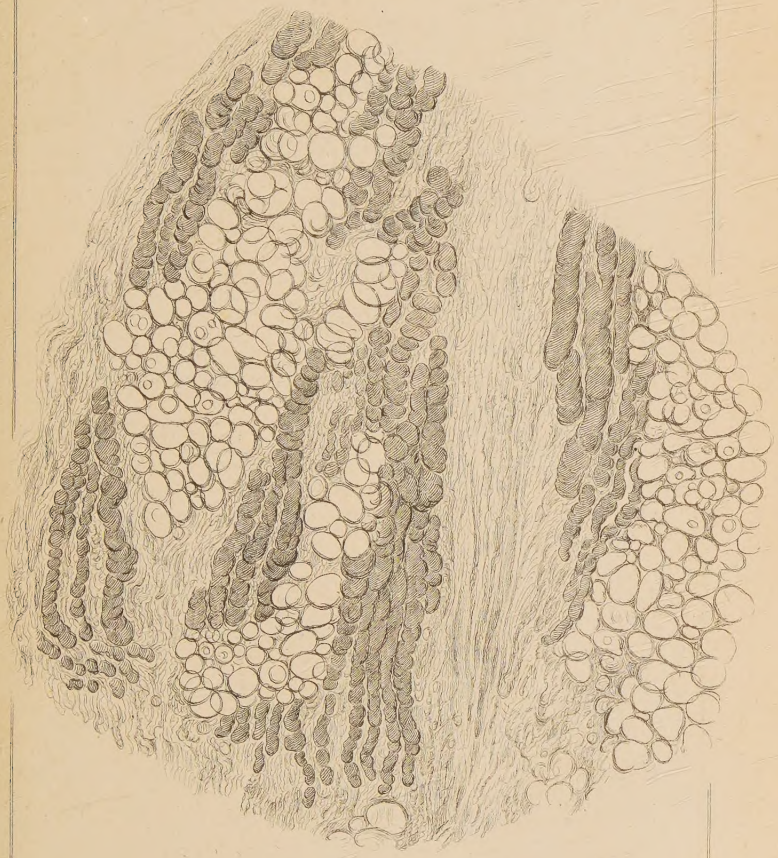



Fig. III.